

もやもや病に関連した未破裂新生レンズ核線条体動脈末梢部動脈瘤に対して脳神経血管内治療を行った1例

小祝 萌, 市川 剛, 伊藤裕平, 鈴木啓友, 鈴木恭一

福島赤十字病院脳神経外科 〒960-8530 福島県福島市八島町 7-7

【緒言】 もやもや病では、血行力学的負荷により側副血行路に動脈瘤が合併することがある。脳神経血管内治療（脳血管内治療）を行った未破裂新生レンズ核線条体動脈末梢部動脈瘤の症例を報告する。

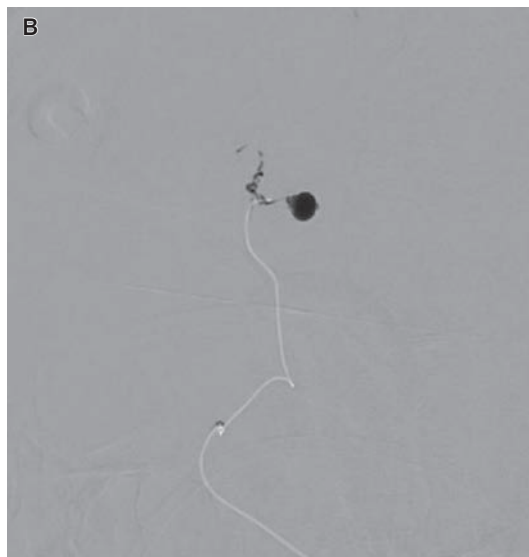
【症例】 40歳、男性。意識障害とけいれんで搬送された。脳室内出血を認め、もやもや病が判明した。緊急で内視鏡下血腫除去術と脳室ドレナージを施行した。リハビリ転院の後、血行再建術を検討するために脳血管撮影を再施行したところ、非出血側のレンズ核線条体動脈末梢に動脈瘤を認めた。破裂リスクが高いと判断し、経動脈的塞栓術を施行した。術後、新たな神経症状は認めなかった。

【結語】 破裂新生レンズ核線条体動脈末梢部動脈瘤に対して、脳血管内治療は有効な治療法となり得ると考える。

Key Words

lenticulostriate artery aneurysm, moyamoya disease, de novo aneurysm, trans-arterial embolization

Key Slide



(Received October 18, 2024; Accepted January 31, 2025)

I. 緒言

もやもや病は、両側内頸動脈終末部付近に進行性の狭窄や閉塞性変化を来し、異常に拡張・増生した穿通枝や側副血行路がもやもや血管として認められる疾患である。これらの穿通枝や側副血行路に血行力学的負荷がかかることで、動脈瘤が新生することが知られている。今回我々は、出血発症のもやもや病において、非出血側のレンズ核線条体動脈 (lenticulostriate artery : LSA) 末梢に新生した動脈瘤に対して脳神経血管内治療 (脳血管内治療) を行った症例を経験したので報告する。

II. 症例提示

症 例 : 40 歳, 男性。

既往歴・家族歴 : 特記事項なし, もやもや病の家族歴なし。

病 歴 : 仕事中に気分不快を訴えた後に意識消失し, 当院に救急搬送された。搬送中に 2 回の全身性のけいれん発作を認めた。来院時, JCS 300 と昏睡状態であったが, 瞳孔不同は認めなかった。頭部 CT では, 両側脳室内出血と急性水頭症を認めた。

出血部位は右側脳室体部と考えられ (Fig. 1), CT angiography では, もやもや病が疑われた。緊急で内視鏡下血腫除去術と脳室ドレナージを施行した。術後は JCS 2 まで意識状態は改善したが, 軽度左麻痺が残存した。発症 13 日目に施行した脳血管撮影検査では, 鈴木のカテゴリ両側 3 期のもやもや病と診断した。出血側の右側では, lenticulostriate anastomosis と choroidal anastomosis が発達しており, 後大脳動脈からの leptomeningeal anastomosis も認めた。左側では, lenticulostriate anastomosis が主に発達して LSA が拡張していたが, choroidal anastomosis や眼動脈, 後大脳動脈からの側副血行路も認めた (Fig. 2)。その後, 回復期リハビリテーションを経て modified Rankin Scale (mRS) 1 まで回復した。発症 7 カ月目に施行した頭部 MRI では, 新規の出血や梗塞は認めず, 動脈瘤形成も認めなかった (Fig. 3A-D)。近年のランダム化比較試験において, 出血型もやもや病に対する両側血行再建術の再出血予防効果が示唆されており¹⁾, 本症例も choroidal anastomosis を認める後方出血例であったことから, 再出血予防のための血行再建術が検討されたと考えた。

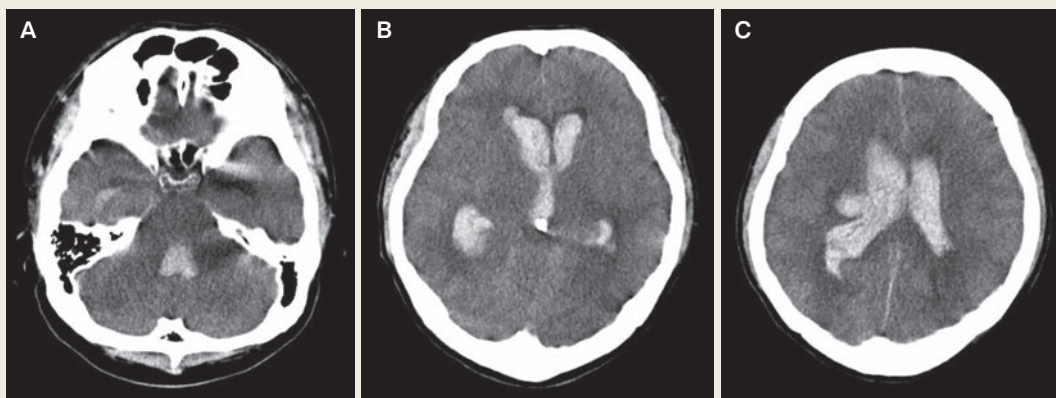


Fig. 1 Head computed tomography (CT) scan demonstrating intraventricular hemorrhage and acute hydrocephalus

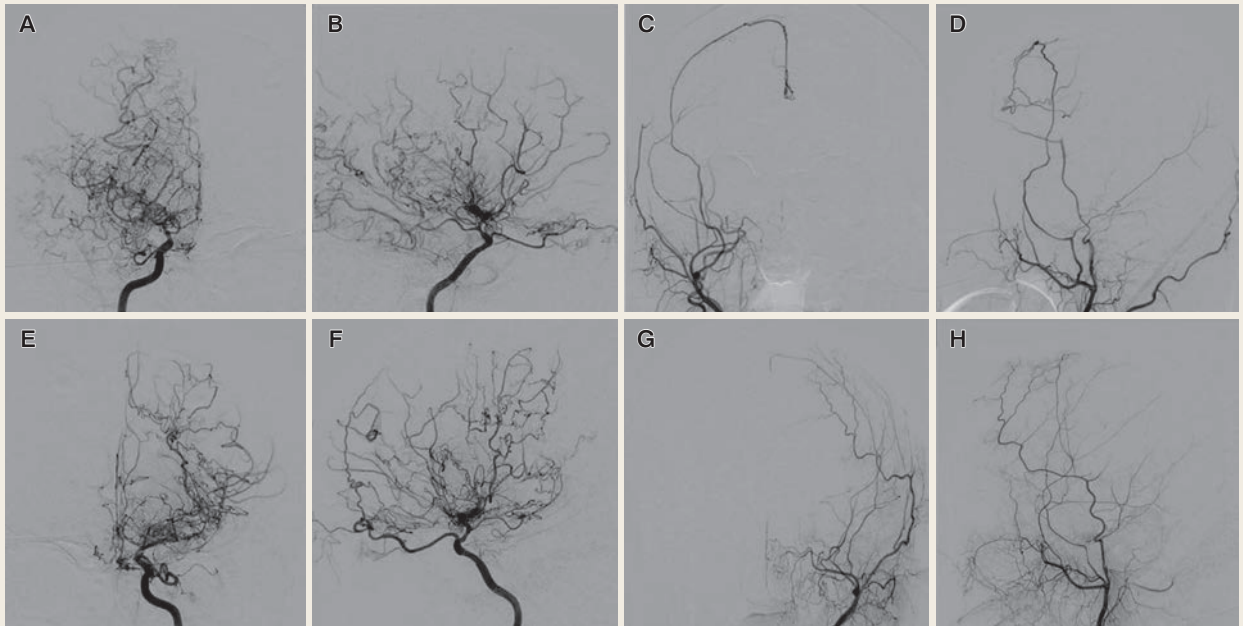


Fig. 2 Angiographic evaluation of moyamoya disease

On the hemorrhagic right side, the internal carotid angiogram (anteroposterior view [A] and lateral view [B]) and the external carotid angiogram (anteroposterior view [C] and lateral view [D]) demonstrate well-developed lenticulostriate and choroidal anastomoses, along with leptomeningeal anastomoses arising from the posterior cerebral artery. In contrast, on the left side, the internal carotid angiogram (anteroposterior view [E] and lateral view [F]) and the external carotid angiogram (anteroposterior view [G] and lateral view [H]) reveal predominantly developed lenticulostriate anastomoses with an enlarged lenticulostriate artery, as well as collateral channels via choroidal anastomoses, the ophthalmic artery, and the posterior cerebral artery. These angiographic features are consistent with the vascular alterations observed in moyamoya disease.

出血側と非出血側のどちらを優先するかについては明確なエビデンスはなく、リハビリテーションなどで初回検査から時間が経過していたこともあり、発症11カ月目に脳血流検査と脳血管撮影にて血行動態を再評価して検討することとした。安静時 single photon emission computed tomography (SPECT) による脳血流検査では、左右ともに脳血流の低下は認めなかった。脳血管撮影では、両側ともに脳室ドレナージを施行した穿頭部位に中硬膜動脈を介した側副血行路が新生していた。内頸動脈からの側副血行路の発達に大きな変化は認めなかったが、左LSA末梢に約5mmの動脈瘤を認めた (Fig. 3E, F)。発症7カ月目のMRIでは動脈瘤を疑う所見は認めず、4カ月以内に新生・

増大している動脈瘤だと思われた。破裂したLSA瘤の平均サイズは3.2mmであったとの過去の報告²⁾からも、破裂リスクが高いと考えられ、出血した場合、神経学的予後不良となる可能性も考えられたため、動脈瘤に対する根治的な治療を要すると判断した。LSAの分岐は急峻ではあるが、動脈瘤までのカテーテルの誘導は可能だと判断した。また、末梢部動脈瘤は仮性動脈瘤の可能性もあるとの報告³⁾から、確実に動脈瘤の破裂を予防するために、瘤内塞栓ではなく、母血管閉塞を計画した。

手術所見：全身麻酔下に手術を施行した。術前の抗血小板薬の導入はせず、術中ヘパリン化を行った。左大腿動脈を穿刺し、5Fr ASAHI FUBUKI

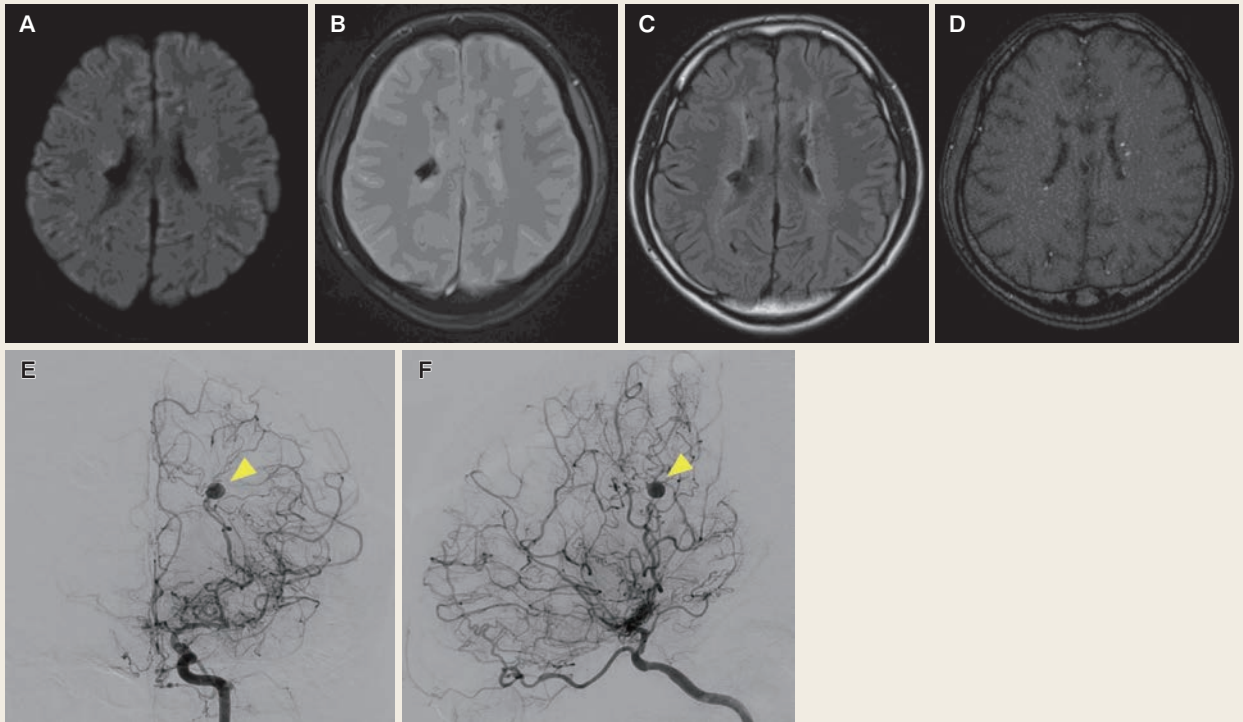


Fig. 3 Imaging findings during follow-up after hemorrhage

MRI performed seven months after the initial hemorrhage showed no evidence of new hemorrhagic or ischemic lesions, nor any newly formed aneurysms. (A) Diffusion-weighted imaging, (B) gradient echo imaging, (C) fluid-attenuated inversion recovery (FLAIR) imaging, and (D) magnetic resonance angiography (MRA) confirmed these findings. At the 11-month follow-up, a left internal carotid angiogram (E: anteroposterior view, F: lateral view) revealed a newly formed, approximately 5-mm aneurysm in the distal lenticulostriate artery (arrowhead).

Dilator Kit (朝日インテック) 90 cm を左内頸動脈に誘導した。中間カテーテルとして TACTICS (テクノクラートコーポレーション) を LSA 起始部まで誘導し、DeFrictor Nano Catheter (SB カワスミ) を ASAHI CHIKAI 10, ASAHI CHIKAI X 010 (朝日インテック) を用いて動脈瘤まで誘導した。マイクロカテーテルは瘤内まで誘導することができ、瘤内のみの塞栓で止めることも可能であったが、確実な出血予防のため、20% n-butyl cyanoacrylate (NBCA) にて瘤内を塞栓した後、マイクロカテーテルを引き戻して母血管ごと塞栓した (Fig. 4A-C)。

術後経過：術後の CT と MRI では左 LSA 領域の小さな虚血巣を認めたが (Fig. 4D, E)，神経症状の悪化は認めずに経過した。当初計画していた血行再建術に関しては、左側の拡張した側副血行路上に急速に増大する新生瘤を認めたことから、右側と比較して左側でより側副血行路への血流負荷が増加している状態であると考え、出血発症から 14 カ月後に左側、23 カ月後に右側の直接間接的血行再建術を行った。その後の画像検査では、動脈瘤の新生は認めていない (Fig. 5)。

本症例の報告に関して、患者本人・家族の同意を取得している。

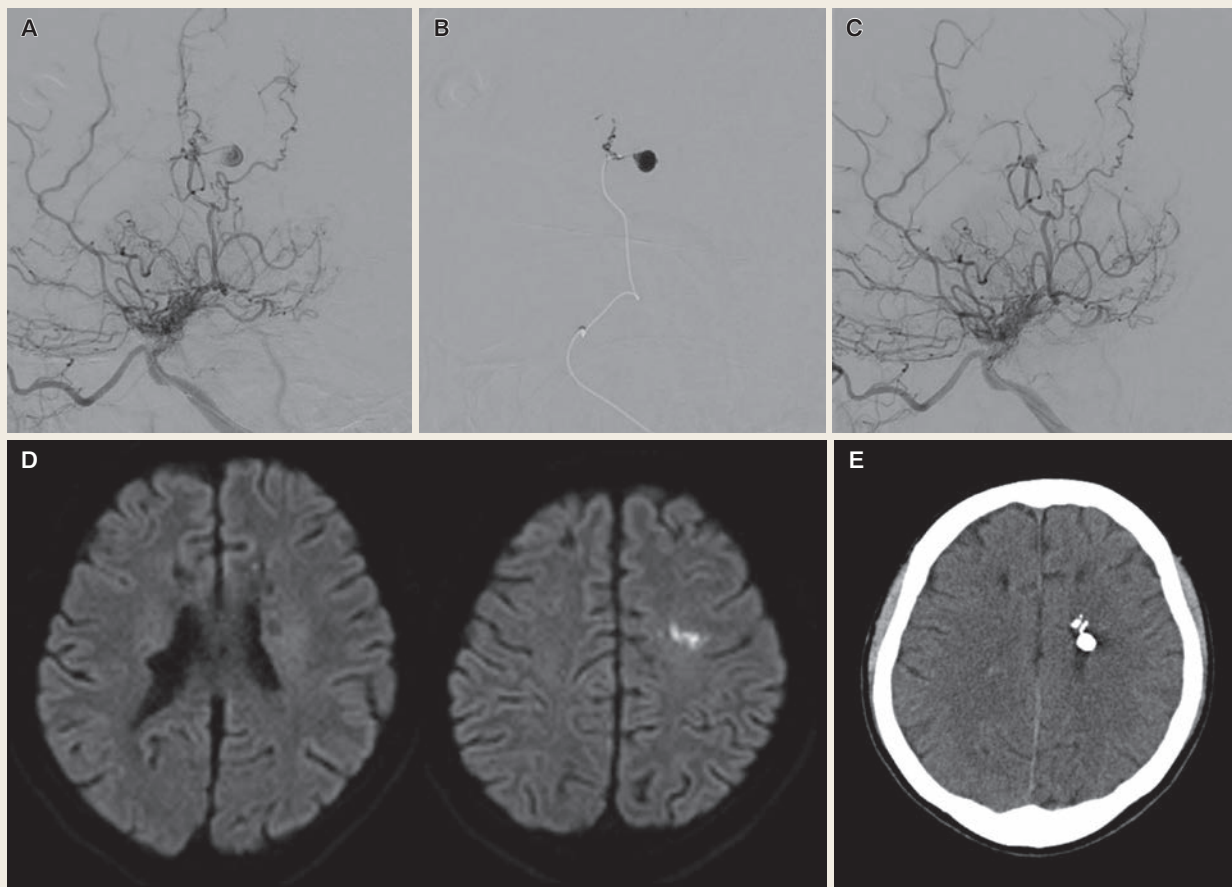


Fig. 4 Angiographic and imaging findings during and after endovascular therapy

A: One of the working angle views obtained during endovascular therapy. **B**: Injection of 20% n-butyl cyanoacrylate (NBCA) . **C**: Angiographic confirmation after embolization showed successful occlusion of the aneurysm and parent vessel. Postprocedural imaging revealed a small infarction in the distal lenticulostriate artery territory on (D) diffusion-weighted MRI and (E) computed tomography.

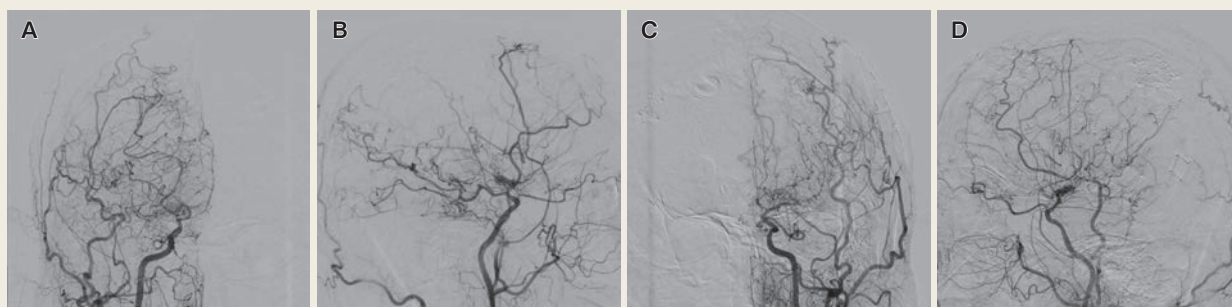


Fig. 5 Late follow-up angiography

Right common carotid (A: anteroposterior view, B: lateral view) and left common carotid (C: anteroposterior view, D: lateral view) follow-up angiograms, performed 3 years after endovascular therapy, showed no recurrence or de novo aneurysm.

III. 考 察

もやもや病は、両側内頸動脈終末部付近に進行性の狭窄や閉塞性変化を来し、異常に拡張・増生した穿通枝や側副血行路がもやもや血管として認められる疾患である。これらの穿通枝や側副血行路に血行力学的負荷がかかると動脈瘤が新生することは知られており、もやもや病患者の4～15%に脳動脈瘤が認められたとの報告がある^{3, 4)}。もやもや病に合併する動脈瘤は、ウィリス輪近傍に見られる主幹部動脈瘤と、側副血行路に発生する末梢部動脈瘤に分類される。主幹部動脈瘤は真性動脈瘤であり、破裂によってくも膜下出血を起こし得る^{3, 5)}。一方、末梢部動脈瘤は真性動脈瘤も認められるが、脆弱な側副血管の破綻による仮性動脈瘤も含まれているといわれており、脳室内出血あるいは脳内出血を起こす^{3, 5)}。頻度としては、主幹部動脈瘤が約6割(56～59%)を占め、末梢部動脈瘤は、約4割(側副血行路22%、基底核部18%)と報告されている^{3, 4)}。一方で、LSA末梢部動脈瘤の29%がもやもや病に合併していたとの報告もあり⁶⁾、もやもや病に合併するLSA末梢部瘤は稀に遭遇する疾患と考えられる。

LSA末梢部動脈瘤に対する外科的治療方法として、開頭術もしくは脳血管内治療がある。開頭術においては、動脈瘤クリッピングや摘出術の報告があり^{2, 7)}、高い根治性が期待できる一方で、動脈瘤が脳深部にあることから、手術侵襲や難易度の高さが問題となる。また、もやもや病症例に対する開頭術は、もやもや血管の脆弱性や虚血耐性の低さから、手術操作や脳べらでの牽引によって容易に血管損傷や脳虚血を起こすリスクも伴う。脳血管内治療においては、detachable coil,

NBCA, Onyx (日本メドトロニック)を用いた瘤内塞栓や母血管閉塞の報告がある⁸⁻¹¹⁾。脳血管内治療は、比較的低侵襲で治療を行うことができるが、LSAはもともと血管径が細く、分岐が急峻で蛇行していることがあるため、マイクロカテーテルを十分遠位まで到達させることが困難な場合がある。このようなデバイス誘導の困難さに加え、末梢部動脈瘤は仮性動脈瘤である可能性も高い³⁾ことから、液体塞栓物質を使用した母血管閉塞によって治療された症例の報告⁹⁻¹¹⁾が多く認められる。いずれも、手術に伴う大きな合併症は認められていないが、母血管閉塞には錐体路障害のリスクが伴う。

しかし、これらの報告のほとんどは破裂瘤に対する報告であり、本症例のように、未破裂瘤に対する外科的治療の報告は少ない。また、破裂瘤での報告になるが、経過観察にて自然に動脈瘤の消失を認めたとの報告や^{4, 12)}、直接間接的血行再建術を行って側副血行路への血行力学的ストレスを軽減させることにより動脈瘤が消失したとの報告もあり¹³⁾、未破裂瘤に対する直接的なアプローチは、より慎重な検討を要する。

一方で、もやもや病の末梢部動脈瘤破裂の予後は不良であり、基底核動脈瘤の39%、側副血行路動脈瘤の32%が死亡または重度の障害をもたらしたとの報告がある^{4, 10)}。破裂したLSA動脈瘤の平均サイズは3.2mmで²⁾、サイズが報告されている破裂瘤の症例のほとんどが2～5mmであった^{2, 6, 8, 10)}ことから、LSA動脈瘤は、小型でも破裂するリスクが高く、破裂した場合の予後は不良と考えられる。本症例では、約4カ月間で5mm大の動脈瘤が新生しており、増大の速度や動脈瘤のサイズから、破裂のリスクが高いと判

断した。また、出血した場合は30～40%と高い割合で死亡または重度の障害を来す可能性があるという報告からも、動脈瘤に対する根治的な治療を要すると判断した。

治療方法としては、血行再建術も検討したが、血行再建術によって末梢部破裂瘤が消失したとの報告がある一方で¹³⁾、血行再建術を施行するも動脈瘤が消失せずに脳室内出血を繰り返したため動脈瘤摘出術を施行したとの報告も認め⁷⁾。また、主幹部動脈瘤も含めたもやもや病に合併した脳動脈瘤98例において、血行再建術を受けた63例のうち59例は動脈瘤に変化はなく、閉塞は2例、破裂は1例であったとの報告もあり¹⁴⁾、血行再建術による動脈瘤縮小効果は定かではなく、開頭術や塞栓術よりも根治性に劣ると考えた。未破裂の動脈瘤であり、脳血管内治療でもアクセスが可能と判断し、開頭術よりも侵襲の低い塞栓術を選択した。マイクロカテーテルは瘤内まで誘導することが可能で、瘤内のみを塞栓で止めることも可能であったが、仮性動脈瘤である可能性も考慮し、確実に出血を予防するために母血管塞栓を行った。術後のMRIでは微小な虚血巣を認めたが、新たな神経学的異常は認めなかった。LSAを温存せずに外科治療を行ったがいずれも予後は良好で、LSAの温存と術後梗塞の発生には相関がなかったとの報告もあり^{2, 7, 9-11)}、末梢の母血管閉塞であれば比較的 safely に治療することが可能だと思われる。また、LSA動脈瘤の母血管閉塞の際に、アモバルビタールによる誘発試験を施行し、術後の神経機能温存に有用であったとの報告もあり¹⁰⁾、本症例では施行していないが、治療前の誘発試験や術中 motor evoked potential (MEP) モニタリングも、術後の錐体路障害を避ける一助とな

り得ると考える。

脳血管内治療の欠点として、動脈瘤までのデバイスの誘導困難を挙げたが、使用される機器の改良や新規開発が進むことで、より末梢への到達が可能となっており、今後治療適応がさらに広がる可能性があると考え。

また、本症例ではLSA動脈瘤治療後に両側の血行再建術を追加した。近年のランダム化比較試験において、出血型もやもや病に対する血行再建術の再出血予防効果が示唆されており¹⁾、両側ともに血行再建術の適応と判断した。手術側の順番や時期、間隔については定かではなく、さらなる検討が必要であるが、今回は非出血側である左側の拡張した側副血行路上に新生瘤を認めたことから、右側と比較して左側でより側副血行路の血流負荷が増加している状態であると考え、左側の血行再建術を先行させた。術後約3年が経過した現在も、動脈瘤の再発は認めずに経過している。

もやもや病では、本症例のように動脈瘤が新生・増大する症例もあり、画像検査による注意深いフォローアップが重要と考える。

IV. 結 語

出血発症のもやもや病の血行再建術待機中に新生したLSA末梢の動脈瘤に対して脳血管内治療を行い、良好な経過が得られた症例を経験した。未破裂LSA末梢部動脈瘤に対して、脳血管内治療は有効な治療手段となり得ると考える。

COI

本論文の発表に関して、開示すべきCOIはない。

文献

- 1) Takahashi JC, et al: Significance of the Hemorrhagic Site for Recurrent Bleeding: Prespecified Analysis in the Japan Adult Moyamoya Trial. *Stroke* 47: 37-43, 2016
- 2) Gandhi CD, et al: Treatment of ruptured lenticulostriate artery aneurysms. *J Neurosurg* 109: 28-37, 2008
- 3) 郭 隆燦 ほか: モヤモヤ病に合併した頭蓋内動脈瘤の意義 (第1報) 通常の嚢状脳動脈瘤との差異—文献的考察—. *Neurologia medico-chirurgica* 24: 97-103, 1984
- 4) Kawaguchi S, et al: Characteristics of intracranial aneurysms associated with moyamoya disease. A review of 111 cases. *Acta Neurochir (Wien)* 138: 1287-94, 1996
- 5) 郭 隆燦 ほか: モヤモヤ病に合併した頭蓋内動脈瘤の意義 (第2報) 動脈瘤の分類と出血様式—文献的考察—. *Neurologia medico-chirurgica* 24: 104-9, 1984
- 6) 木下景太 ほか: 脳室内出血にて発症したレンズ核線条体動脈末梢部動脈瘤の1例. *脳外誌* 25: 252-7, 2016
- 7) 桑島琢允 ほか: もやもや病に併発したレンズ核線条体動脈破裂脳動脈瘤の1例. *脳卒中の外科* 49: 474-9, 2021
- 8) Ando M, et al: Ruptured saccular aneurysm of the lenticulostriate artery embolized without parent artery occlusion in a case of moyamoya disease. *Neuroradiol J* 36: 108-11, 2023
- 9) Hwang K, et al: Endovascular embolization of a ruptured distal lenticulostriate artery aneurysm in patients with moyamoya disease. *J Korean Neurosurg Soc* 56: 492-5, 2014
- 10) Harreld JH, Zomorodi AR: Embolization of an unruptured distal lenticulostriate aneurysm associated with moyamoya disease. *AJNR Am J Neuroradiol* 32: E42-3, 2011
- 11) Byeon Y, et al: A Ruptured lenticulostriate artery aneurysm in moyamoya disease treated with Onyx embolization. *J Cerebrovasc Endovasc Neurosurg* 24: 154-9, 2022
- 12) Yamada H, et al: Short-Term Spontaneous Resolution of Ruptured Peripheral Aneurysm in Moyamoya Disease. *World Neurosurg* 126: 247-51, 2019
- 13) Kuroda S, et al: Effects of surgical revascularization on peripheral artery aneurysms in moyamoya disease: report of three cases. *Neurosurgery* 49: 463-7; discussion 467-8, 2001
- 14) Ge P, et al: Clinical features, surgical treatment, and outcome of intracranial aneurysms associated with moyamoya disease. *J Clin Neurosci* 80: 274-9, 2020

Endovascular Therapy for De Novo Aneurysm of the Distal Lenticulostriate Artery Associated with Moyamoya Disease: A Case Report

Megumi KOIWAI, Tsuyoshi ICHIKAWA, Yuhei ITO, Yoshitomo SUZUKI,
Kyouichi SUZUKI

Department of Neurosurgery, Japanese Red Cross Fukushima Hospital

We report a rare case of unruptured de novo lenticulostriate artery (LSA) aneurysm associated with moyamoya disease that was successfully treated with endovascular therapy. A 40-year-old male presented to our hospital with altered consciousness and convulsion. A head computed tomography (CT) scan revealed intraventricular hemorrhage and acute hydrocephalus, while CT angiography demonstrated findings consistent with moyamoya disease. Emergent endoscopic evacuation of the hematoma and bilateral external ventricular drainage were performed. Following rehabilitation, the patient achieved a modified Rankin scale 1, and right-sided vascular reconstruction surgery was planned. Preoperative cerebral angiography revealed a de novo distal LSA aneurysm. To prevent subsequent hemorrhage, transarterial embolization was performed without any new neurological deficits. Subsequently, bilateral vascular reconstruction surgery was completed, and follow-up imaging has not demonstrated recurrence of the aneurysm. These findings suggest that endovascular therapy may be an effective treatment modality for unruptured distal LSA aneurysms.